

# Metastazující/multicentrický renální epiteloïdní angiomyolipom – klinická kazuistika

MUDr. Ondřej Cempírek<sup>1</sup>, MUDr. Tomáš Málek<sup>1</sup>, MUDr. Roman Boháč<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Urologické oddělení, Nemocnice Havlíčkův Brod, p. o.

<sup>2</sup>Patologické oddělení, Nemocnice Havlíčkův Brod, p. o.

Renální epiteloïdní angiomyolipom (ReAML) je vzácným podtypem angiomyolipomu. Jedná se o benigní onemocnění ledvin, u kterého byly hlášeny případy agresivního chování a malignity. Tyto tumory představují 8% operovaných angiomyolipomů ledviny. Diagnostika se opírá o histologický nález. Cílem práce je podat přehled informací o této problematice, histologickém obrazu a kazuistice 42leté ženy operované na našem pracovišti, u které bylo prokázáno multicentrické či metastatické postižení lymfatické uzliny retroperitonea.

**Klíčová slova:** renální epiteloïdní angiomyolipom, PECom, katepsin K, mTOR.

## Metastatic/multicentric renal epithelioid angiomyolipoma – clinical case report

Renal epithelioid angiomyolipoma (ReAML) is a rare subtype of angiomyolipoma. It is a benign kidney disease, in which cases of aggressive behavior and malignancy have been reported. These tumors represent 8% of operated kidney angiomyolipomas. Diagnosis is based on histological findings. The aim of this text is to review the information on this issue, the histological picture and the case report of a 42-year-old woman operated at our department who was found to have multicentric or metastatic involvement of the retroperitoneal lymph node.

**Key words:** renal epithelioid angiomyolipoma, PECom, cathepsin K, mTOR.

## Úvod

Renální epiteloïdní angiomyolipom (ReAML) patří mezi PEComy (perivascular epithelioid cell tumours – nádory z perivaskulárních epiteloïdních buněk). ReAML jsou benigní nádory, byly však hlášeny případy agresivního chování a malignity. ReAML jsou raritní nádory, které představují asi 8% operovaných angiomyolipomů (AML) (3). Maligní ReAML jsou charakteristické lokoregionální propagací s možným rozvojem uzlinových či vzdálených metastáz. Pro nádory jsou charakteristické inaktivační mutace nádorových supresorů TSC1 a TSC2, jejichž mutované genové produkty působí hyperaktivaci mTOR (5). Diagnostika je založena na histopatologickém vyšetření,

kde jsou přítomny epiteloïdní buněčné složky mezi typickými angiomyolipomatózními buňkami (3). Pro diagnózu je nutná přítomnost více než 80% zastoupení epiteloïdních buněk. Radiodiagnostické vyšetření může preoperačně vznést podezření na ReAML, neboť jsou tyto nádory na CT vyšetření chudé na tuk (3). Mohou být mylně diagnostikovány jako světlobuněčný renální karcinom. Léčba ReAML je multimodální. Zahrnuje jak chirurgickou, tak imunologickou léčbu mTOR inhibitory (7).

## Kazuistika

Žena, 42 let, s recidivujícími infekcemi močových cest, jinak zcela zdravá, přišla na urologickou ambulanci s bolestí břicha a zad

s lateralizací vpravo. Klinické vyšetření břicha odhalilo hmatnou rezistenci pravého horního kvadrantu. Do této chvíle byla pacientka bez jakýchkoli potíží, teploty neudávala, krev v moči nepozorovala.

Počáteční vyšetření zahrnovalo ultrazvukové vyšetření břicha, které odhalilo objemnou masu deformující pravou ledvinu. Následovalo vícefázové CT vyšetření, které prokázalo centrálně nekrotickou exofyticky rostoucí masu o velikosti 12 cm vycházející z pravé ledviny (Obr. 1, 2). Dále byla popisována regionální retroperitoneální lymfadenopatie bez vzdálených metastáz.

Pro velikost tumoru a s tím spojený nedostatek prostoru v dutině břišní jsme se rozhodli